

MARCELO LUÍS NOMURA<sup>1</sup>  
CLEIDE MARA MAZOTTI FRANZIN<sup>2</sup>  
HELAINÉ MILANEZ<sup>3</sup>  
EMÍLIO FRANCISCO MARUSSI<sup>4</sup>  
JOÃO LUIS CARVALHO PINTO SILVA<sup>5</sup>

# Gestação monoamniótica e entrelaçamento de cordão umbilical: relato de caso e revisão de literatura

*Monoamniotic pregnancy and umbilical cord entanglement: case report and literature review*

## Relato de caso

### Palavras-chave

Gêmeos  
Cordão umbilical  
Morte fetal  
Complicações na gravidez  
Relato de Casos

### Keywords

Twins  
Umbilical cord  
Fetal death  
Pregnancy complications  
Case reports

## Resumo

As gestações gemelares monoamnióticas são muito raras, mas estão associadas a elevadas morbidade e mortalidade fetais. Há várias controvérsias em relação ao seguimento e conduta obstétrica diante do diagnóstico pré-natal de entrelaçamento de cordões umbilicais. Neste artigo, descrevemos um caso de gestação monoamniótica com diagnóstico de cordões entrelaçados e discutimos aspectos relacionados ao seguimento e à conduta por meio de uma breve revisão da literatura.

## Abstract

Monoamniotic twin pregnancies are very rare, but they are associated with high fetal morbidity and mortality. There is much controversy regarding the follow-up and obstetric procedures towards prenatal diagnosis of intertwined umbilical cords. In this article, we describe a case of monoamniotic pregnancy with diagnosis of intertwined umbilical cords, and we discuss aspects related to the follow-up and obstetric procedures through a brief literature review.

### Correspondência:

Marcelo Luís Nomura  
Departamento de Tocoginecologia da Faculdade de Ciências Médicas  
da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP –  
Campinas (SP), Brasil.  
Rua Alexander Fleming, 101 – Cidade Universitária Zeferino Vaz  
CEP 13084-881 – Campinas (SP), Brasil  
Fone: (19) 3521-9304  
E-mail: mlnomura@unicamp.br

### Recebido

27/2/09

### Aceito com modificações

6/7/09

Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher, Área de Obstetria do Departamento de Tocoginecologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas – CAISM-UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

<sup>1</sup> Médico Assistente da área de Obstetria do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Professor da Divisão de Ultrassonografia da área de Obstetria do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

<sup>3</sup> Professor da área de Obstetria do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

<sup>4</sup> Professor da Divisão de Ultrassonografia da área de Obstetria do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

<sup>5</sup> Professor Titular do Departamento de Tocoginecologia do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil.

## Introdução

As gestações monoamnióticas são extremamente raras e sua ocorrência varia de uma a cada 10 a 25.000 gestações, ou 1 a 1,5% das gestações monozigóticas<sup>1,2</sup>. São geradas pela divisão do ovo após o oitavo dia da fertilização<sup>3,4</sup>. Os critérios para seu diagnóstico descritos na literatura incluem, à visão ultrassonográfica, ausência de septo interamniótico, visibilização de apenas uma placenta ou de um saco vitelino no primeiro trimestre, fetos de mesmo sexo e líquido amniótico em quantidade normal ao redor de ambos os fetos<sup>5-8</sup>.

A frequência de complicações relatadas neste tipo de gestação gemelar é grande, sendo, portanto, considerada uma gravidez de alto risco.

Este artigo relata um caso de gestação monoamniótica que apresentou como complicação evolutiva o entrelaçamento de cordões umbilicais, e se propõe a comentar as controvérsias da literatura em relação à vigilância fetal e à conduta obstétrica.

## Relato de caso

MGB, 18 anos, primeira gestação, encaminhada de outro serviço com diagnóstico de gestação gemelar monoamniótica diagnosticada na 20ª semana, em maio de 2005. Não apresentava alterações nos exames laboratoriais de rotina. Realizou seguimento ecográfico seriado, a cada 14 dias, a partir da 28ª semana, bem como cardiocardiografia a cada três dias.

Na 30ª semana, foi internada para vigilância do bem-estar fetal, após apresentar desaceleração variável na cardiocardiografia de um dos fetos. O exame ecográfico não mostrou alterações funiculares, com crescimento fetal normal. Na 31ª semana foi reinternada por apresentar nova desaceleração variável à cardiocardiografia (Figuras 1 e 2).

A opção foi manter a gestante em repouso relativo e com vigilância rigorosa de vitalidade fetal. Foi realizada a corticoterapia para aceleração de maturidade fetal, cardiocardiografia diária e ultrassonografia obstétrica com dopplervelocimetria semanal. Na 35ª semana foi diagnosticado o entrelaçamento de cordões umbilicais ao exame ultrassonográfico (Figura 3), decidindo-se pela interrupção operatória da gestação no dia 29 de setembro de 2005. Os conceitos nasceram em bom estado geral, pesando 2.430 e 2.230 g, com cordões entrelaçados (Figura 4). Os índices de Apgar de primeiro minuto foram três e três, e de quinto minuto, nove e dez, respectivamente. Ambos os recém-nascidos evoluíram sem intercorrências e tiveram alta no quinto dia de vida.

## Discussão

A mortalidade perinatal em gestações monoamnióticas, em relatos mais antigos, girava em torno de 40 a 70%<sup>9</sup>, e, nos mais recentes, entre 10 e 40%<sup>2,8,10</sup>, permanecendo, portanto, substancialmente elevada. As causas principais de mortalidade são o entrelaçamento de cordões umbilicais, as anomalias congênitas, a síndrome de transfusão feto-fetal e a prematuridade<sup>4,11</sup>.

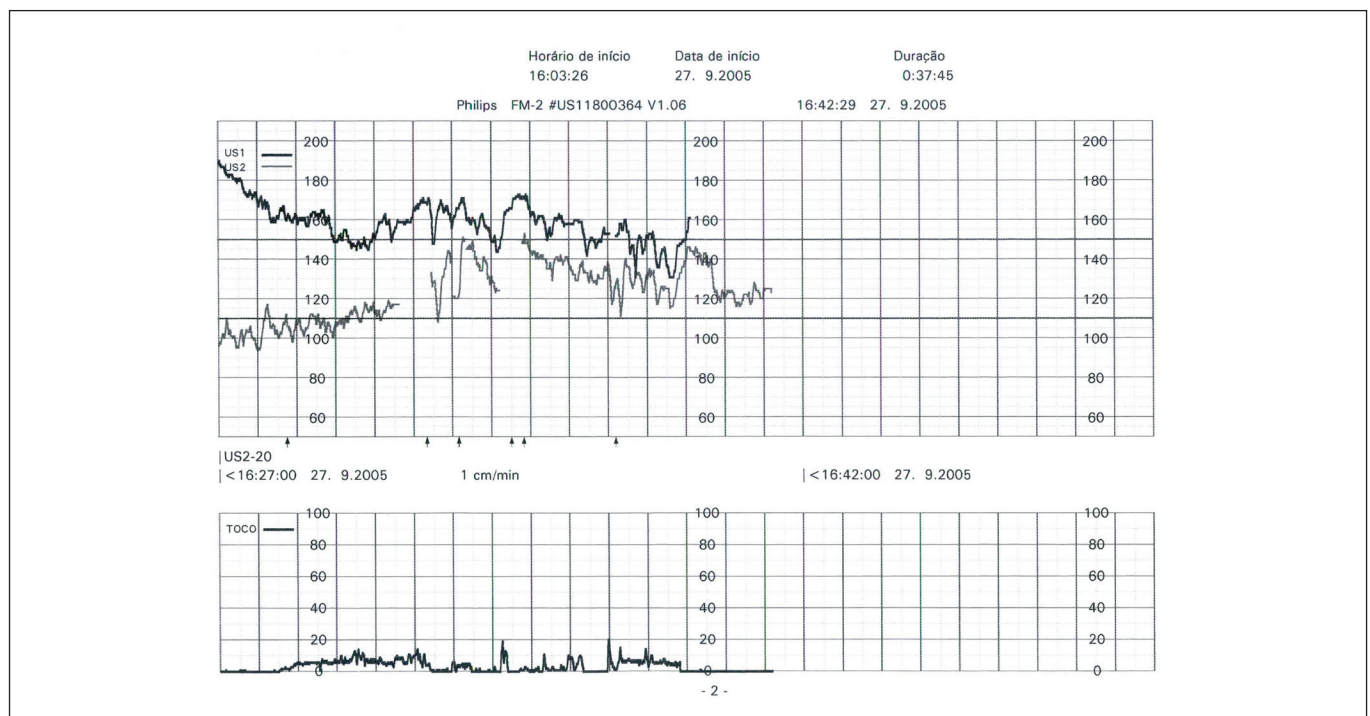


Figura 1 - Cardiocardiografia mostrando desaceleração variável.

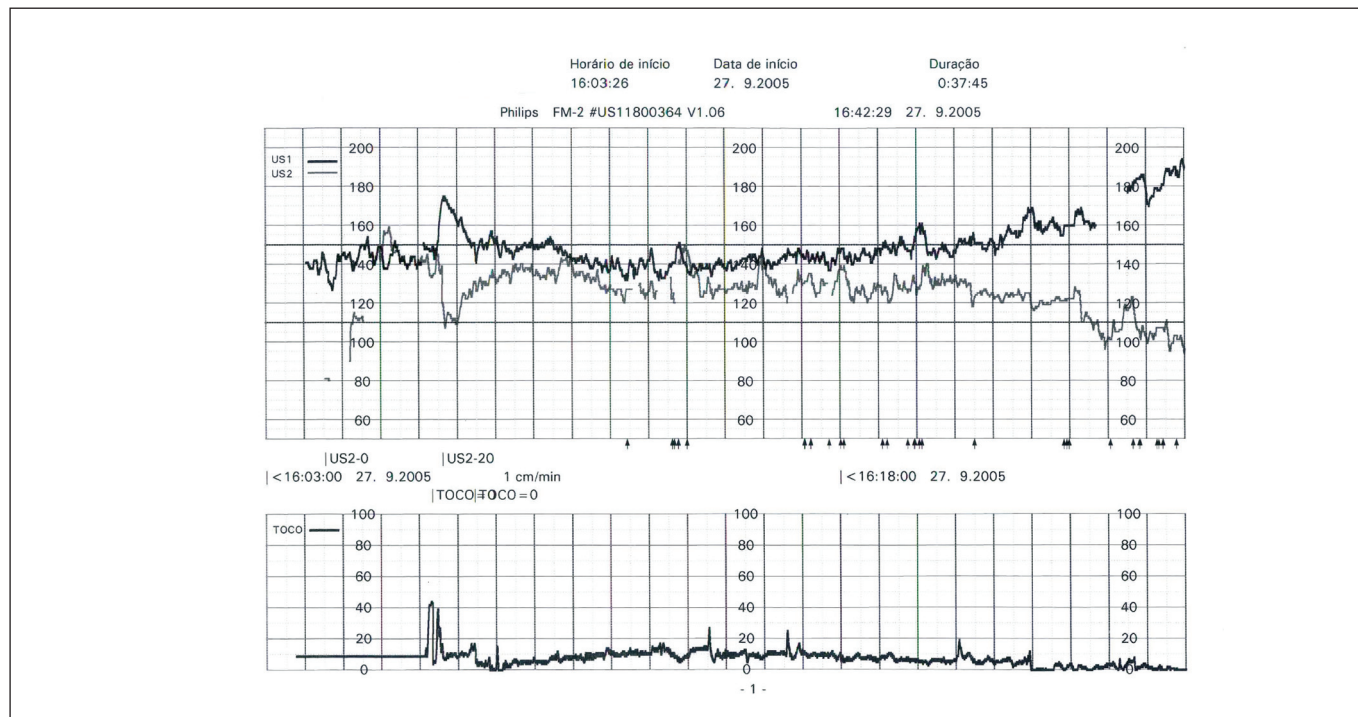


Figura 2 - Cardiotocografia mostrando desaceleração variável (continuação).



Figura 3 - Dopplervelocimetria dos cordões umbilicais entrelaçados.



Figura 4 - Placenta e cordões entrelaçados.

Associados a essas complicações, o óbito fetal de um ou dois gemelares, a restrição de crescimento intrauterino e a discordância de peso são mais frequentes nas gestações monoamnióticas do que em todos os outros tipos de gestação múltipla<sup>2,11</sup>. O risco de sequelas neurológicas nos sobreviventes é dez vezes maior que nas dicoriônicas, e 50% dos fetos de gestações com síndrome de transfusão feto-fetal não tratada apresentarão algum grau de comprometimento neurológico de origem antenatal<sup>12-14</sup>.

O entrelaçamento de cordões umbilicais pode ocorrer em 48 a 71% das gestações e pode ser responsável por até 80% dos óbitos fetais<sup>2,4,7,9,15</sup>. A mortalidade fetal, a prematuridade e o baixo peso no nascimento são significativamente mais frequentes nas gestações monoamnióticas nas grandes séries de casos<sup>16,17</sup>. Uma revisão sistemática de 137 casos não mostrou taxas de mortalidade fetal e neonatal significativamente diferentes<sup>18</sup>. No entanto, não é possível excluir viés de publicação para exclusão de desfechos desfavoráveis.

Pela raridade dessa condição e pelo elevado risco de complicações, há poucas evidências na literatura sobre vários aspectos relacionados à conduta pré-natal, sendo a prevenção do óbito fetal a mais controversa. A melhor estratégia de vigilância fetal, quando iniciá-la, se ambulatorial ou hospitalar, o que fazer quando ocorre óbito de um gemelar e quando interromper a gestação são perguntas sem consenso e cujas respostas são baseadas em relatos e revisões sistemáticas de séries de casos como melhor nível de evidência até o momento.

A maior casuística publicada contém os dados de 133 gestações duplas monoamnióticas. Em relação ao entrelaçamento de cordões, em 22,6% das gestações o diagnóstico foi realizado no período antenatal e, em 66,2%, no momento do parto. A taxa de perda perinatal foi de 23,3% (destes, 61,2% dos dois gemelares e 38,8% de um gemelar).

Em 15,6% dos casos havia discordância de peso fetal e, destes, 70% apresentavam entrelaçamento de cordões. Nesta revisão, 25% dos sobreviventes apresentavam lesões de sistema nervoso central. As anomalias congênitas ocorreram em 26,3% das gestações, com mortalidade de 42,9%. A mortalidade perinatal foi cerca de três vezes maior quando não havia o diagnóstico antenatal de entrelaçamento de cordões. Um importante dado descrito por esses autores refere-se à mortalidade perinatal, que de 5% entre 30 e 32 semanas passa para 11% entre 33 e 35 semanas, e salta para 22% a partir de 36 semanas<sup>19</sup>.

Um estudo que envolveu 11 clínicas privadas e universitárias, avaliando 96 gestações monoamnióticas, teve por objetivo comparar os resultados perinatais entre grupos com seguimento ambulatorial (44 gestantes) ou hospitalar (43 mulheres). A taxa de mortalidade global foi de 19,8%, e a de mortalidade perinatal foi de 15,4%. Não houve nenhum óbito no grupo de mulheres internadas eletivamente, contra 13 no grupo submetido à internação de urgência por algum motivo, totalizando quase 30% de mortalidade. A idade gestacional no parto foi significativamente maior, e a morbidade neonatal, significativamente menor no grupo das internações eletivas. Os autores concluem que a internação eletiva melhorou a sobrevida neonatal e reduziu a mortalidade perinatal, e sugerem que essa providência pode ser o método mais eficaz para realizar a vigilância e propiciar a intervenção no momento adequado<sup>19</sup>.

Analisando conjuntamente três estudos comparativos de conduta ambulatorial e hospitalar, foram encontrados 152 pares de gêmeos. Ocorreram 26 óbitos fetais no grupo de 88 gestantes seguidas ambulatorialmente (mortalidade de 29,5%) e nenhum no grupo hospitalar (64 casos)<sup>15,19,20</sup>.

O uso de anti-inflamatórios foi proposto em um protocolo por alguns autores para reduzir a possibilidade de ocorrência de entrelaçamento de cordões<sup>7,21,22</sup>. Os resultados são muito variáveis; portanto, o uso rotineiro de sulindac para prevenção de entrelaçamento de cordões não é recomendado e deve ser melhor estudado.

A mortalidade fetal prospectiva ao longo da gestação é significativamente maior nas gestações gemelares monoamnióticas, e não há dados que mostrem estratégias

eficazes de prevenção. Portanto, a interrupção eletiva da gestação gemelar monoamniótica no período pré-termo tardio pode ser justificada à luz das evidências atuais<sup>23</sup>.

Não há elementos clínicos que permitam o diagnóstico ou a suspeita deste, e a propedêutica armada é sempre necessária. A cardiocografia pode evidenciar desacelerações variáveis e, nessa situação, a ultrasonografia deve ser prontamente realizada se a idade gestacional for precoce. O rastreamento ultrassonográfico rotineiro do entrelaçamento de cordões pode permitir o diagnóstico antes que surjam alterações cardiocográficas severas. Não há estudos prospectivos sobre quando iniciar esse rastreamento, sobre a periodicidade desta avaliação e sobre a eficácia na prevenção do óbito fetal.

A corticoterapia para aceleração de maturidade fetal deve ser usada com critério, uma vez que não há evidências que justifiquem o uso seriado em larga escala. No entanto, pelo elevado risco de parto prematuro em situação de emergência, devem ser considerados intervalos quinzenais nas gestações de maior risco de perda fetal, já que evidências mais recentes sugerem benefícios em curto prazo para os recém-nascidos de doses repetidas<sup>24</sup>.

A gestação gemelar monoamniótica apresenta elevados índices de mortalidade perinatal. O diagnóstico preciso da amnionidade é fundamental para a programação do seguimento pré-natal e do parto. Apesar de não haver consenso na literatura em relação à conduta, especialmente em relação à prevenção do óbito fetal, a vigilância fetal intensiva é mandatória. Os métodos de avaliação de vitalidade fetal disponíveis certamente não previnem todos os óbitos fetais, mas a tendência, pelos relatos de literatura, é de intensificação da vigilância. Há evidências fortemente sugestivas de que a internação hospitalar reduz a ocorrência de óbito fetal. Apesar de se originarem de séries retrospectivas de casos, é pouco provável que níveis melhores de evidência surjam em uma situação obstétrica de tão rara ocorrência.

Mesmo com ausência de dados de ensaios clínicos randomizados e de maiores níveis de evidência, a presença de entrelaçamento de cordões associada a desacelerações na tococardiografia deve levantar seriamente a possibilidade de internação para vigilância intensiva ou interrupção da gestação, especialmente após 32 semanas, quando os riscos da prematuridade são menores que os riscos de óbito fetal na gestação gemelar monoamniótica. Ainda que a gestação monoamniótica evolua sem complicações detectadas, deve ser considerado o parto prematuro tardio eletivo em centros com unidades de terapia intensiva neonatal, para prevenção do óbito fetal.

## Referências

1. Cordero L, Franco A, Joy SD. Monochorionic monoamniotic twins: neonatal outcome. *J Perinatol.* 2006;26(3):170-5.
2. Hack KE, van Gemert MJ, Lopriore E, Schaap AH, Eggink AJ, Elias SG, et al. Placental characteristics of monoamniotic twin pregnancies in relation to perinatal outcome. *Placenta.* 2009;30(1):62-5.
3. Sherer DM, Sokolovski M, Haratz-Rubinstein N. Diagnosis of umbilical cord entanglement of monoamniotic twins by first-trimester color Doppler imaging. *J Ultrasound Med.* 2002;21(11):1307-9.
4. Demaria F, Goffinet F, Kayem G, Tsatsaris V, Hessabi M, Cabrol D. Monoamniotic twin pregnancies: antenatal management and perinatal results of 19 consecutive cases. *BJOG.* 2004;111(1):22-6.
5. Rodis JF, McIlveen PF, Egan JF, Borgida AF, Turner GW, Campbell WA. Monoamniotic twins: improved perinatal survival with accurate prenatal diagnosis and antenatal fetal surveillance. *Am J Obstet Gynecol.* 1997;177(5):1046-9.
6. Su LL. Monoamniotic twins: diagnosis and management. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2002;81(11):995-1000.
7. Pasquini L, Wimalasundera RC, Fisk NM. Management of other complications specific to monochorionic twin pregnancies. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2004;18(4):577-99.
8. Shveiky D, Ezra Y, Schenker JG, Rojansky N. Monoamniotic twins: an update on antenatal diagnosis and treatment. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2004;16(3):180-6.
9. Sutter J, Arab H, Manning FA. Monoamniotic twins: antenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol.* 1986;155(4):836-7.
10. Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2003;13(6):414-21.
11. Dickinson JE. Monoamniotic twin pregnancy: a review of contemporary practice. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2005;45(6):474-8.
12. Graham GM 3rd, Gaddipati S. Diagnosis and management of obstetrical complications unique to multiple gestations. *Semin Perinatol.* 2005;29(5):282-95.
13. Lenclen R, Paupe A, Ciarlo G, Couderc S, Castela F, Ortqvist L, et al. Neonatal outcome in preterm monochorionic twins with twin-to-twin transfusion syndrome after intrauterine treatment with amnioreduction or fetoscopic laser surgery: comparison with dichorionic twins. *Am J Obstet Gynecol.* 2007;196(5):450.e1-7.
14. Bejar R, Vigliocco G, Gramajo H, Solana C, Benirschke K, Berry C, et al. Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. II. Multiple gestations. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;162(5):1230-6.
15. Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, Nadjari M, Eisenberg VH, Samueloff A, et al. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2005;84(5):432-5.
16. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol.* 1991;77(6):832-4.
17. Suzuki S, Kaneko K, Shin S, Araki T. Incidence of intrauterine complications in monoamniotic twin gestation. *Arch Gynecol Obstet.* 2001;265(2):57-9.
18. Allen VM, Windrim R, Barrett J, Ohlsson A. Management of monoamniotic twin pregnancies: a case series and systematic review of the literature. *BJOG.* 2001;108(9):931-6.
19. Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D; Obstetrix/Pediatric Research Study Group. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(1):96-101.
20. DeFalco LM, Sciscione AC, Megerian G, Tolosa J, Macones G, O'Shea A, et al. Inpatient versus outpatient management of monoamniotic twins and outcomes. *Am J Perinatol.* 2006;23(4):205-11.
21. Peek MJ, McCarthy A, Kyle P, Sepulveda W, Fisk NM. Medical amnioreduction with sulindac to reduce cord complications in monoamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol.* 1997;176(2):334-6.
22. Sebire NJ, Souka A, Skentou H, Geerts L, Nicolaides KH. First trimester diagnosis of monoamniotic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16(3):223-5.
23. Fuchs K, Gyamfi C. The influence of obstetric practices on late prematurity. *Clin Perinatol.* 2008;35(2):343-60.
24. Crowther CA, Harding JE. Repeat doses of prenatal corticosteroids for women at risk of preterm birth for preventing neonatal respiratory disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007;(3):CD003935.